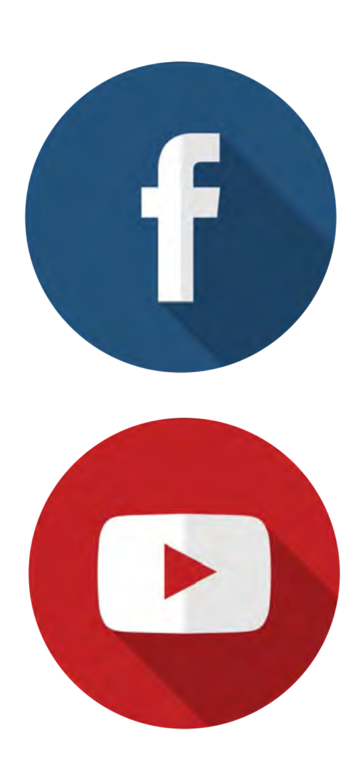
In the name of Allah, the Most Gracious, the Most Merciful







Rhumatisme articulaire aigue

Pédiatrie/HCA/2013

Définition

• Maladie inflammatoire auto-immune secondaire à une infection (le plus souvent angine) à Streptocoque béta hémolytique du groupe A (SBHGA)

• principales manifestations:
- polyarthrite migratrice,
- atteinte cardiaque (gravité de la maladie),
- neurologique (chorée),
- anomalies cutanées.

Etiologie

- streptocoque β-hémolytique A
- Age: enfance (médiane 10 ans), rare avant 4 ans et après 25 ans
- Sexe féminin plus souvent atteint
- Incidence: maladie des populations pauvres (atteinte cardiaque plus fréquente) rare en Europe et aux USA, parfois des foyers épidémiques
- Terrain particulier; susceptibilité génétique (certains allèles HLA), races (Afrique Noire, Afrique du Nord)
- Atteinte initiale; angine, cellulite, (2-3 % des patients non traités pour une angine à SBHGA font RAA)
- Intervalle libre de quelques semaines , en moyenne 18 jours

- Épidémiologie:

➢ Dans le monde :

-le RAA est devenu une maladie virtuelle

- depuis 1980 l'incidence : 0,5 p 100000 enfants grâce à l'amélioration des conditions socio-économiques des populations et l'accésibilité au soins

➢ Dans les pays en voie de développement :

-10-20 millions de nouveaux cas par an

- les cardiopathies rhumatismales représentent 25-40% des maladies cardiaques dans ces pays

- 400000 décès sont en rapport avec le RAA

- chaque année 02 million de personnes sont traités 01 million opéré

- incidence 10-200 p 100000 enfant

➢ En Algérie :

- en 1975 l'incidence : 49,7 p 100000 enfant

- entre 1995-2002 un millier de cas de RAA ont été déclarés chaque année , les cardites rhumatismales été de 2/1000 enfant entre 4-19 ans

- en 1995 , 1000 patient algérien ont été opéré pour cardite rhumatismale (le cout d'une intervention chirurgicale à cœur ouvert : 320000 euro depuis 2002 l'incidence du RAA est en diminution et elle est à 2 p 100000 enfants en 2006

- Etiopathogénie :

- interférence entre un germe + hôte + environnement favorisant + prédisposition génétique
- Facteurs de l'environnement: promiscuité , précarité , malnutrition , accès difficile aux soins
- Facteurs liés à l'hote : une prédisposition familiale a été suspecté

- Bactériologie:

➢ le germe :

les streptocoques sont des cocci gram négatif groupés en chainette leurs action sur les hématies : hémolyse ou transformation de l'hémoglobine en méthémoglobine , ils sont classés selon lancefild en groupes de A-H et L-U c'est le streptocoque béta hémolytique de groupe A qui est responsable du RAA

➢ Les constituants somatiques du germe :

- La protéine M : principal facteur de virulence , lui permet de résister à la phagocytose et de se multiplier rapidement dans le sang ,la variabilité de la structure de la protéine M est à l'origine de 80 stéréotypes différents , en réaction au SBHA l'organisme acquiert une immunité prolongé spécifique de la souche en cause , il n y a pas d'immunité croisé avec les autres souches

Seul les infections pharyngés à SBHA sont susceptible de déclencher un RAA (affinité particulaire au pharynx en rapport avec la protéine M)

- La capsule d'acide hyaluronique : entoure la paroi du streptocoque , et a une action anti phagocytaire donc augmente la virulence et le risque rhumatogéne
- L'acide lipoteichoique de la paroi: rôle dans l'interaction hôte – bactérie il représente une adhésine permettant à la bactérie de se fixer sur le fibronectine qui recouvre les cellules épithéliale de la cavité buccale
- La protéine T: située à la surface de la bactérie , permet la fixation du streptocoque aux cellules épithéliales de l'oropharynx

- Le polysaccharide A : c'est le support antigénique de la classification de lancefild : des anticorps anti-polysacharides A sont produits après des infections pharyngées et cutanées à SBHA , élevé si RAA , GNA , et cardite rhumatismale
- Produits extracellulaires : (toxines):

  - *toxines érythrogènes ou pyrogène* : responsable d'un rash ou scarlatine , fièvre , état de choc
  - *deux hémolysines* : streptolysine O et S capable d'entrainer une lyse des membranes cellulaires
  - *autres toxines* : hyaluronidases , streptokinases , ,,, parmi ces toxines certains sont antigéniques leur mise en évidence permet un diagnostic sérologique d'infection au SBHA les plus chercher : ASLO , et les anti- streptodormase ASDOR , ASH (antihyaluronidase) et antistreptokinase

- Immunologie :

➢ arguments en faveur de l'origine auto-immune

- Age plus de 04 ans = un contact préalable avec le streptocoque = mémoire immunologique

- il existe probablement un rôle hormonale puisque les atteintes cardiaques et rhumatismales évoluent peut après la puberté

- les anticorps ANTI SBHA forment des complexes immuns circulants qui se déposent au niveau de la synoviale articulaire et du glomérule rénale dans la GNA mais l'atteinte cardiaque dépend de l'immunité cellulaire passant par les lymphocytes T cytotoxiques

- en 1980 DALE a pu démontrer qu'il existai une ressemblance antigénique entre certains constituants sur la membrane du streptocoque et les cellules myocardiques et il a été montrer l'existence d'anticorps contre les cellules nerveuses du noyau caudé et de l'hypothalamus dans le sérum de sujet atteint de chorée de Sydenham

- Anatomie pathologique :

- Les lésions initiales : non spécifiques ce sont des lésions exsudatives touchant les articulations , les poumons , le myocarde et sont réversible
- Les lésions secondaires : non réversible c'est une nécrose fibrénoide avec formation de granulomes spécifique et de thrombose , avec formation de nodule d' Ashoff lésion histologique caractéristique de l'atteinte rhumatismale
- La cicatrisation : stade histologique final , la substance fibrénoide est progressivement résorbée et remplacée par une sclérose molle puis fibreuse mutilante et rétractile

- Lésions endocardiques :

- Dans la partie non vascularisé des valves : (partie distale des VAV , cordage et totalité des sigmoïdes) l'endocarde est le siège d'importante altérations : aspect boursouflé décrit sous le non d'endocardite verruqueuse , dépôt de fibrine et de débris cellulaires sur le bord libre des valves et des cordages , ces altérations sont réversibles en revanche le développement dans le tissu conjonctif sous endocardiques d'une sclérose rétractile cicatricielle abouti à des lésions irréversible une insuffisance valvulaire peut se développer due à la rétraction
- dans la partie vascularisé des valves : la prolifération endothéliale devient vite irréversible aboutissant à une soudure commissurale responsable d'une sténose mitrale dans un délai de 2-8 ans

- Atteinte myocardique : cicatrisation fibreuse qui peut être à l'origine d'une dilatation et d'une hypo contractilité myocardique permanente , d'autre part si les cicatrices se développent au niveau du tissu de conduction elle peuvent réaliser une atteinte de la conduction auriculoventriculaire
- Atteinte péricardique : inflammation simple sans épanchement ou donner un épanchement séro-fibrineux abondant inflammatoire , elle ne donne jamais une péricardite constrictive

- Tableau clinique : polymorphisme clinique , aucun signe pathognomoniques de la maladie

➢ Signes majeurs:

1- La polyarthrite: signe le plus fréquent , polyarthrite aigue mobile touchant les grosses articulations migratrice , l'atteinte des grosses articulations est exceptionnelle , n'entraine jamais de déformation , caractérisé par une réponse spectaculaire aux anti-inflammatoires notamment l'aspirine en 48 heures , en absence de traitement l'atteinte articulaire dure globalement un mois alors que l'atteinte d'une articulation guérit en 3-10 jours sans laisser de séquelles notant que l'atteinte peut être mono articulaire dans 10% des cas

2- L'atteinte cardiaque : fait toute la gravité du RAA

- *L'atteinte endocardiques :* ou valvulite : suspecté en phase aigue par la constatation d'un souffle systolique apical d'insuffisance mitrale IM et/ou insuffisance aortique IAO

- Le souffle systolique apical traduit une régurgitation mitrale il est holosystolique de timbre aigu de siège apexien irradie vers l'aisselle , intensité au moins 2/6 il n'est modifié ni par les changements de position ni par le temps respiratoire

- Le souffle diastolique de base traduit une régurgitation aortique débute après le 2 bruit de timbre doux entendu le long du bord gauche du sternum plus particulièrement au 3 EICG surtout lorsque le sujet est en position debout et en fin d'expiration

- *l'atteinte myocardique* : souvent discrète , la défaillance cardiaque dans le RAA est souvent le fait d'une valvulite sévère , tachycardie persistant la nuit , allongement de l'espace PR , l'échocardiographie permet le diagnostic en montrant la dilatation des cavités cardiaques et des performances myocardiques basses
- *L'atteinte péricardique* : assourdissement des bruits du cœur , frottement péricardique ou des douleurs thoraciques s'accentuant à l'inspiration , la présence d'un épanchement péricardique doit être confirmé par écho ,les épanchements volumineux sont rares ils peuvent entrainer une tamponnade

- Ont peut classer la cardite en 3 aspects de gravité :
- *La cardite légère* : souffle peu intense à 3/6 cœur de volume normal , péricardite apparemment isolée
- *La cardite modérée* : souffle intense sup à 3/6 persistant après la crise , cardiomégalie avec ICT sup à 0,55
- *La cardite sévère* : insuffisance mitrale et/ou aortique accompagnée d'un souffle traduisant un gros débit , une cardiomégalie avec ICT sup 0,55

3- La chorée de Sydenham : la chorée rhumatismale se caractérise par des mouvements non coordonnés involontaires et rapides du tronc et/ou des extrémités souvent associés à une faiblesse musculaire , c'est une manifestation tardive du RAA

4- Les signes cutanés : rare voir exceptionnels , quand ils existent il y a souvent une cardite

- *érythème marginé de Besnier* : exanthème à région centrale pale et des bordures arrondies les lésions sont de taille variable sur le tronc et les racines des membres jamais au niveau de la face , il est transitoire migrateur peut être provoqué par la chaleur non prurigineux ni induré et s'efface à la vitro pression
- *Nodule sous cutané de meynet* : nodule ferme et indolore siègent au niveau de la face d'extension de certaines articulation (genoux , coude , poignet) , ils n'adhérent pas à la peau sus-jacente qui n'a pas d'aspect inflammatoire





Nodosité sous-cutanée

➢ Signes mineurs:

- La fièvre : constante

  dépasse 39

- les poly arthralgies : possèdent les mêmes caractères que les polyarthrites , touchent les grosses articulations , migratrices , très sensibles au traitement salicylé

- autres :

- *Atteintes pleuropulmonaires* à type de pleurésie ou de pneumonie rhumatismale

- *érythème noueux* : dermohypodermite nodulaire , des nouures enchâssées dans le derme et l'hypoderme mobilisable sur le plans profonds douloureuses à la pression , de consistance ferme , la couleur est variable rose , rouge vif , ou violacé elle siège à la face d'extension des membres , bilatérale et symétrique disparaissent sans séquelles

- Signes Paraclinique :

➢ Tests inflammatoires non spécifiques :

- VS sup à 50 la 1H
- la CRP se positive plus précocement et se normalise rapidement , leurs normalité exclu le diagnostic

➢ ECG : allongement de l'espace PR , troubles de la conduction BAV 1 ou 2 degré ou des signes de péricardite (micro voltage , modification des segments ST , onde T négative)

➢ TLT : cherche une cardiomégalie

➢ échocardiographie :

- En mode TM: permet de faire des mesures des structures cardiaques et des performances myocardiques
- En mode BD : donne des coupes des cavités cardiaques en mouvement
- Doppler : régurgitations valvulaires

L'examen permet d'apprécier : les fuites valvulaires , le retentissement sur la fonction myocardique , éventuel épanchement péricardique

- La preuve de l'infection streptococcique :

- Indispensable au diagnostic
- Isolement du streptocoque beta hémolytique du groupe A dans le pharynx
- Un taux élevé d'anticorps antistreptococcique ASLO , anti DNA ases B
- ASLO : élevé si sup à 200 ui avec un deuxième prélèvement à 15 J

Diagnostic positif

- La poussée initiale : critères de Jones :

- 2 critères majeurs + la preuve d'infection streptococcique
- 1 critère majeur + 2 critères mineures + la preuve d'infection streptococcique
- la récidive : si antécédent avéré d'RAA + critères mineurs + preuve d'infection streptococcique

Critères de Jones

Critères majeurs	Critères mineurs
Cardite Polyarthrite Chorée Erythème noueux Nodules sous cutanés	Arthralgies Fièvre Allongement de PR VS élevé CRP élevé

- Diagnostic différentiel :

➤ Devant une polyarthrite :

- LED : possibilité d'atteinte cardiaque , cutané , et rénale
- Arthrite juvénile idiopathique : dans sa forme poly articulaire fébrile l'atteinte articulaire est fixe touchant les petites articulations
- La drépanocytose : peut donner des arthrites
- Leucémie et cancer : au moindre doute une FNS et un frottis doit être pratique

➤ Devant une mono arthrite :

- arthrite septique
- ostéomyélite
- AJI mono articulaire

➤ Devant une cardite :

- organicité du souffle
- cardiopathie congénitale
- endocardite infectieuse

- Prise en charge

➢ Traitement de la crise aigue :

- Le repos : justifié pendants la période inflammatoire

reprise de la scolarité 1-2 semaines après la disparition des manifestations cliniques

- Traitement anti infectieux : éradication du streptocoque du pharynx

benzathine pénicilline : 600000ui si poids inf à 30 kg

1200 000 ui si poids sup à 30 kg

voie orale : péni V 50 000 – 100 000 ui/kg/j en 03 prise pendants 10 jours

si allergie au B lactamines : érythromycine : 30-40 mg/kg/j en 3 prises pendants 10 jours

- Traitement anti inflammatoire :

- *si absence de cardite* : TRT d'attaque : prednisone : 2 mg/kg/j pendants 02 semaines puis dégression par palier chaque semaine pendants une durée de 06 semaines

- *en présence de cardite* : phase d'attaque : 03 semaines + dégression 06 semaines si cardite légère ou modéré et 09 semaines si cardite sévère

- TRT complémentaire :
- Si insuffisance cardiaque : adjoindre digitalique , diurétique et vasodilatateurs

- Chorée :

Halopéridol goute : 0,2-0,4 mg/kg/j et augmenter progressivement jusqu'à disparition des mouvements anormaux puis arrêter 2-3 semaines après

- Surveillance : maladie et traitement

Clinique : température – poids – TA – diurèses – examen cardiovasculaire et neurologique quotidien

Paraclinique :

- VS : 1fois/semaine jusqu'à normalisation puis 1/15 j jusqu'à la fin du TRT puis refaire 15 j après la fin du TRT
- ECG , radiographie du thorax , échographie sont habituellement fait au départ puis refait à la sortie et après 06 mois pour évaluer les séquelles

➢ Évolution :

Souvent favorable en absence de cardite et la guérison est obtenue sans séquelles par contre en présence de cardite le pronostic est conditionné par la survenue de valvulopathies rhumatismales mitrale ou aortique

➢ Prévention :

Prévention primaire : TRT correcte de toute les angines streptococcique de l'enfant de plus de 04 ans par une injection unique de BBP

Prévention secondaire : Prévenir la récidive chez les patients qui ont déjà eu un épisode de RAA par l'injection de BBP /3 semaines pendants une durée qui dépend de l'existence ou non de cardite

Categorie	Durée
RAA avec cardite et sequelles RAA opéré	10 ans apres le dernier episode 40 ans voir à vie
RAA avec cardite sans sequelles	10 ans apres le dernier episode
RAA sans cardite	05 ans apres le dernier episode

❖ Prophylaxie de l'endocardite d'Ossler

Si séquelles valvulaires la prévention de greffe bactérienne est nécessaire

- Si manipulation sus diaphragmatique : (soins dentaires)

amoxicilline : 40 mg/kg/j à prendre 01 heure avant les soins et 08 après

- Si manipulation sous diaphragmatique : double antibiothérapie : ampicilline – gentamicine

CONCLUSION : le RAA est maladie des pays pauvres et dont les séquelles cardiaques peuvent être lourdes elle doit disparaitre par une meilleure politique de prévention